616.6
M17

MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
*NICOLAE TESTEMIȚANU*

**Jana BERNIC Boris CURAJOS Vera DZERO
Victor ROLLER Victoria CELAC**

# MALFORMAȚIILE CONGENITALE ALE APARATULUI URINAR LA COPII. PRINCIPII DE DIAGNOSTICARE ȘI TRATAMENT

(Recomandări metodice)

**CHIȘINĂU
2012**

616.6
M17

**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA**
**UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE**
***NICOLAE TESTEMIȚANU***

**Catedra Chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică**

**Jana BERNIC Boris CURAJOS Vera DZERO**
**Victor ROLLER Victoria CELAC**

# MALFORMAȚIILE CONGENITALE ALE APARATULUI URINAR LA COPII. PRINCIPII DE DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

(Recomandări metodice)




**CHIȘINĂU**
**Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina***
**2012**

CZU: 616.62-007-053.2-07(076.5)
M 17

Aprobat de Consiliul metodic central al USMF *Nicolae Testemițanu*; proces-verbal nr. 1 din 6.10.2011

**Autori:** *Jana Bernic,* dr. hab. med., prof. univ.
*Boris Curajos*, dr. hab. med., prof. univ.
*Vera Dzero,* dr. med., conf. univ.
*Victor Roller,* cercetător științific
*Victoria Celac,* cercetător științific inferior

**Recenzenți:** *Eva Gudumac,* dr. hab. med., prof. univ., acad. al AȘRM, Om Emerit
*Petru Moroz,* dr. hab. med., prof. univ.

**Redactor:** *Sofia Fleștor*
**Machetare computerizată:** *Vera Florea*

**DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII**

Malformațiile congenitale ale aparatului urinar la copii. Principii de diagnosticare și tratament: (Recomandări metodice) / Jana Bernic, Boris Curajos, Vera Dzero ș.a.; Univ. de Stat de Medicină și Farmacie *Nicolae Testemițanu*. – Ch.: CEP *Medicina*, 2012. – 39 p.

50 ex.
ISBN 978-9975-113-02-1
616.62-007-053.2-07(076.5)
M 17

ISBN 978-9975-113-02-1

© CEP *Medicina,* 2012
© Jana Bernic ș.a., 2012

## NOŢIUNI GENERALE

Malformaţiile congenitale renourinare reprezintă cele mai frecvente anomalii ale organismului în creştere în patologia malformativă a copilului. Din totalitatea malformaţiilor congenitale (35-40%), celor renogenitale le revin 10–40%. Malformaţiile obstructive prezente în perioada intrauterină precoce conduc la displazie renală.

În era ecografiei, majoritatea uropatiilor obstructive sunt descoperite chiar în perioada intrauterină. Diagnosticul precoce este important pentru a preveni distrugerea structurilor morfologice şi consecinţele funcţionale ale uropatiilor obstructive cu evoluţie spre insuficienţă renală cronică terminală.

**Frecvenţa**

Frecvenţa malformaţiilor congenitale ale aparatului urinar la copii este de 6 la 1000 nou-născuţi. În diverse clinici, incidenţa malformaţiilor congenitale renourinare variază între 5% şi 90%; la autopsie, se depistează peste 18 % din numărul total de malformaţii congenitale.

## Clasificarea malformaţiilor renale

**Anomaliile anatomice ale rinichilor**

I. Anomaliile de număr:
- aplazia renală bilaterală – malformaţie incompatibilă cu viaţa; aplazia renală unilaterală;
- rinichiul dublu şi bifid;
- rinichiul unic congenital;
- rinichiul supranumerar.

II. Anomaliile de volum:
- hipoplazia renală –o malformaţie de volum, pe care o putem întâlni în contextul unei leziuni controlaterale.

III. Anomaliile de formă: +
- anomaliile de formă propriu-zise: rinichiul sigmoid, rinichiul scurt, rinichiul rotund, rinichiul alungit, rinichiul „clepsidră", rinichiul polilobat, rinichiul poliglobular;
- rinichiul în potcoavă – cea mai frecventă malformaţie de formă a rinichiului, realizată printr-un proces de simfizare;
- simfizele renale: rinichiul sigmoid (simfizarea polului superior al unui rinichi cu cel inferior), rinichiul discoid (rinichii sunt uniţi într-o

masă renală unică), rinichiul în formă de „L” (un rinichi este dispus transversal față de celălalt).

IV. Anomaliile de sediu:

- ectopia renală simplă, care poate fi unilaterală sau bilaterală, în care rinichii pot avea următoarele poziții: toracică, lombară înaltă, ileo-lombară, iliacă, pelvină;
- ectiopia încrucișată, în care nu există o fuziune a parenchimului renal, dar ureterul se deschide controlateral.

V. Anomaliile de rotație:

- rinichiul subrotat;
- rinichiul rotat invers;
- rinichiul hiperrotat.

VI. Anomaliile de structură:

- rinichiul multichistic;
- chistul multilocular;
- polichistoza renală: a) forma copilului; b) forma adolescentului; c) forma adultului.
- chisturile solitare: a) chistul renal solitar; b) chistul dermoid;
- chistul parapelvical renal, chistul caliceal, chistul bazinetal;
- anomaliile medulo-caliceale: a) megacalicoza, polimegacalicoza; b) rinichiul spongios.

VII. Anomaliile de vascularizație a trunchiului arterial:

- anomaliile de număr și sediu al arterelor renale: a) artera renală supranumerară; b) artera renală dublă; c) arterele renale multiple;
- anomaliile de formă și structură a trunchiului arterial: a) anevrismul arterelor renale uni- sau bilateral; b) stenoza fibromusculară a arterelor renale;
- fistulele renale congenitale arteriovenoase;
- modificările congenitale ale venelor renale: a) anomalie a venei renale pe dreapta (vene multiple, confluența venei testiculare în vena renală pe dreapta); b) anomalii ale venei renale pe stânga (vena renală pe stânga în formă inelară, vena renală pe stânga retroaortală, confluența venei renale pe stânga extrarenal).

VIII. Anomaliile renale asociate: a) cu reflux vezico-ureteral; b) cu obstrucție infravezicală; c) cu reflux vezico-ureteral și obstrucție infravezicală; d) cu anomalii ale altor organe și sisteme.

**Malformațiile căilor urinare**

Acestea constituie până la 60% din totalitatea malformațiilor aparatului renourinar. Dacă factorii patogenici sunt infecția și hipertensiunea, ele pot fi obstructive sau neobstructive.

1. Malformațiile obstructive ale calicelor și bazinetului:
- megacalicoza;
- duplicitatea bazinetală;
- chistul congenital de bazinet.

2. Malformațiile ureterelor:
- anomaliile joncțiunii pielo-ureterale (hidronefrozele);
- anomaliile de număr (ureterele supranumerare);
- anomaliile de poziție;
- inserția înaltă a ureterului;
- ureterul retrocav;
- anomaliile de formă și calibru: ureterul orb, diverticulul ureteral, stenozele congenitale ale ureterului, megaureterul congenital;
- anomaliile de deschidere a orificiului: ectopiile de deschidere a ureterului extravezicale, stenoza uretero-vezicală, ureterocelul, refluxul vezico-ureteral.

**Anomaliile de număr ale ureterului**

1. Bifiditatea pielo-ureterală – prezența a două bazinete și a două uretere, cu o așa-numită „cameră de joncțiune" între ele. În funcție de nivelul la care este situată „camera de joncțiune", bifiditatea poate fi scurtă, mijlocie sau lungă. În cadrul acestei malformații, staza urinară și refluxul determină infecție urinară (calculoză, dilatația unei ramuri urinare, hidronefroză).

2.Duplicitatea pielo-ureterală – malformație cu două uretere separate pe tot traiectul, care se deschid în vezica urinară prin orificii separate, reprezentând legea Weigert-Meyer, conform căreia, ureterul care provine de la pielonul inferior al rinichiului se deschide în vezica urinară mai sus și lateral, iar ureterul care provine de la pielonul superior al rinichiului se deschide în vezica urinară mai jos și medial.

**Embriologia aparatului urinar**

Malformațiile congenitale renourinare la copii rezultă din tulburările ce au loc în dezvoltarea lor embriologică, soldate cu alterări în morfologia și funcția aparatului urinar. Embriologia malformațiilor congenitale renourinare nu este încă bine cunoscută. Rolul factorilor congenitali rămâne încă ipotetic. S-au stabilit defecte genetice, miogenice, hormonale, infec-

ţioase, neurogenice, fără a se ajunge la o concluzie clară.

Evoluţia embrionară iniţială a aparatului urinar şi cea a aparatului genital sunt legate intim. Primele schiţe ale viitorului aparat urinar se dezvoltă din mezodermul intermediar şi endodermul sinusului urogenital. Din mezodermul intermediar, situat între mezodermul paraaxial, segmentat în somite, şi mezodermul lateral, celomic, în regiunile toracică şi lombosacrată, vor apărea cordoanele nefrogene. Din acest material se vor forma rinichiul, ureterul şi partea trigonală a vezicii urinare, care în alcătuirea lor definitivă vor trece trei faze ale dezvoltării embrionare.

***Evoluţia embrionară a rinichiului***

*Pronefrosul*, situat în regiunea somitelor cervicale (C5-T1), apare în a 22-a zi de dezvoltare a embrionului, sub formă de glomeruli pronefrotici, cu tubi pronefrotici, care se deschid în canalul pronefrotic ce ajunge în cloaca primitivă. Este prima structură filtrantă, care, treptat, în săptămâna a 4-a dispare, fiind înlocuită de alte formaţiuni, ce apar în a 2-a etapă de dezvoltare.

*Mezonefrosul* sau *corpul Wolff* se formează din cordoanele nefrogene în dreptul somitelor în regiunea C6-L1. Din acest material embrionar se vor forma corpusculii mezonefrotici, ce se deschid în canalul mezonefrotic (canalul Wolff), care, la rândul lui, se va vărsa în partea anterioară a cloacei primitive, din care se va forma, prin septare, viitorul sinus urogenital. După 28 de zile, din partea terminală a canalului Wolff apare mugurele ureteral. De pe faţa medială a mezonefrosului se formează creasta genitală (gonadală), din care se formează gonada masculină sau feminină (testiculul sau ovarul). Tot aici, din epiteliul celomic, se va dezvolta glanda suprarenală. Din regiunea laterală a canalului mezonefrotic apare canalul paramezo-nefrotic (canalul Müller), care se deschide şi el în cloacă şi care va începe să regreseze, rămânând, la sexul masculin, utricula prostatică, iar la cel feminin se vor forma trompele uterine şi uterul.

*Metanefrosul* se formează din blastemul metanefrogen, situat în porţiunea caudală a cordoanelor nefrogene. Sub acţiunea inductoare a mugurelui ureteral, format, la rândul lui, din porţiunea distală a canalului mezonefrotic (Wolff), metanefrosul începe să ascensioneze la sfârşitul săptămânii a 4-a. Din metanefros se va forma rinichiul şi căile urinare definitive. Evoluţia ar putea fi divizată în trei faze, care evoluează în acelaşi timp din săptămâna a 5-a până în a 32-a.

1. Faza de inducţie. Debutează prin individualizarea unui mic mugur

atârnat la nivelul canalului Wolff, la nivelul căruia se recurbează pentru a atinge canalul colector. La sfârşitul săptămânii a 4-a, embrionul are 5–6 mm. Acest mugur se dezvoltă luând o direcţie cefalică şi se întoarce în mezoderm (cordonul metanefrotic). Extremitatea superioară a mugurelui se lărgeşte şi se dilată pentru a forma bazinetul. La ieşirea din bazinet vor apărea canale ce se divid până la formarea tuburilor colectoare ale rinichiului, care vor induce în mezodermul cordonului metanefritic apariţia tuburilor contorte proximale şi distale, ansele Henle şi glomerulii cu capsulele Bowman. Glomerulii sunt complet formaţi spre săptămâna a 32-a–36-a.

2. Faza de ascensiune. Metanefrosul apare iniţial în faţa somitei 28, dar la termen, el se aşază în faţa primei vertebre lombare, către a 12-a vertebră dorsală. Această ascensiune este consecinţa a două fenomene: migraţia cefalică a mugurelui ureteral şi a tecii sale mezodermice; dezvoltarea importantă a părţii caudale a parenchimului.
3. Faza de rotaţie. La debutul ascensiunii sale, atunci când ajunge sub bifurcaţia aortică, rinichiul se roteşte sub un unghi de $90^{\circ}$: marginea sa din interior se va orienta posterior şi apoi în afară; în timpul următor ascensiunii, rinichiul va dobândi o dublă oblicitate, polul inferior fiind mai extern şi mai anterior decât polul superior.

***Embriologie patologică***

Malformaţiile renale congenitale sunt numeroase. Aspectele lor definitive depind de momentul în care embriogeneza a devenit patologică. Numeroase teorii încearcă să explice secvenţele patologice şi consecinţele lor.

*Teoria lui Schulman* se bazează pe două axiome.

Prima axiomă. Numai partea centrală a blastemului metanefrogen este capabilă să se dezvolte normal. Zonele îndepărtate de centru regresează, se atrofiază şi dispar.

A doua axiomă. Atunci când mugurele ureteral ia naştere în poziţie normală pe canalul Wolff, va atinge partea centrală a blastemului metanefrogen şi rinichiul va fi normal; dacă mugurele ureteral ia naştere prea sus sau prea jos pe canalul Wolff, el nu va intra în contact cu această parte centrală a blastemului, ci cu părţile periferice, care nu sunt capabile să diferenţieze în ţesut renal perfect normal. Astfel, cu cât contactul mugurelui ureteral cu blastemul metanefrogen este mai îndepărtat de centrul canalului Wolff, cu atât anomaliile renale vor fi mai importante.

Se ştie că pe canalul Wolff există o zonă anumită în care trebuie să apară mugurele ureteral, pentru ca orificiul său de deschidere să ajungă în

cornul trigonului, iar zona nefrogenă pe care o va întâlni ureterul să fie zona optimă de formare a rinichiului normal. Ureterul apărut în zona optimă va avea orificiul deschis normal şi va corespunde unui rinichi normal. Mugurii ureterali apăruţi mai cranial (lateral) pe canalul Wolff vor avea orificiile mai caudal în viitoarea vezcă, iar cei apăruţi mai caudal (medial) pe canalul Wolff se vor deschide mai cranial în vezică (principiul Weigert-Meyer, caracteristic pentru rinichiul dublu).

Mugurii apăruţi departe de zona „optimă" a canalului Wolff vor genera uretere deschise ectopic, fie că acestea vor fi mai sus şi lateral de cornul trigonului, fie mai caudal în colul vezical, uretra posterioară sau chiar în veziculele seminale la băiat sau în canalul Gartner la fetiţe (Stephens).

Ureterocelul – o dilataţie chistică a segmentului submucos al ureterului intravezical – prezintă un defect de diferenţiere mezenchimală timpurie a ureterului caudal, care duce la formarea unei cantităţi excesive de colagen şi fibre musculare. La acaeasta se adaugă un „factor vezical", o necoordonare de unire între mugurele ureteral şi sinusul urogenital respectiv cu „precursorul trigonal", ducând la o dezvoltare exagerată a ureterului. Aceasta explică de ce ureterocelul cu cât este mai mare, cu atât este mai ectopic, mai jos situat.

Această teorie nu explică toate malformaţiile renale. Unele anomalii embrionare pot surveni în perioade mai precoce, când pronefrosul nu se mai dezvoltă, nu are canalul Wolff. Deci, fără mugurele ureteral nu are loc inducţia renală (există, bineînţeles, anomalii genitale asociate). Atunci când pronefrosul se dezvoltă incomplet, poate să nu aibă mugure ureteral; deci, nici inducţie renală. Astfel, examenul atent al tractului genital permite uneori precizarea momentului producerii anomaliei urinare.

**Patologia asociată:**
- anomalii cardiace;
- anomalii anorectale;
- anomalii ale aparatului locomotor;
- sindromul Beckwith -Wiedemann (omfalocel + macroglosie).

***Malformaţiile legate de defectul de diferenţiere a cordonului nefrogen în pronefros şi apoi în metanefros***

**Hidronefrozele congenitale** sunt consecinţe ale:
- malformaţiilor joncţiunii pielo-ureterale (75 %);
- malformaţiilor obstructive ale ureterului;

- uropatiilor obstructive subvezicale.

Obstrucţia joncţiunii pielo-ureterale are la bază două categorii de factori:

1) **extrinseci:**
- vasele polare inferioare;
- bridele fibroase;
- aderenţele congenitale peri-pielo-ureterale;
- inserţiile înalte ale ureterului;
- ureterul sinuos;
- rinichiul ectopic;
- rinichiul în potcoavă;

2) **intrinseci:**
- hipoplazia joncţiunii pielo-ureterale;
- valvele sau diafragmele de mucoasă;
- aganglionoza.

O consecinţă a acestei obstrucţii este dilataţia bazinetului şi calicelui, cu atrofierea progresivă a parenchimului renal. Sexul masculin este mai afectat decât cel feminin şi, de regulă, incidenţa e mai înaltă la nivelul rinichiului stâng.

*Analiză clinica.* Patologia se manifestă prin piurie, dureri lombare, poliurie cu polidipsie, tulburări digestive, febră sub forma unui sindrom febril îndelungat sau croşete de febră, stare generală alterată, anemie, deficit staturo-ponderal. Apare o formaţiune tumorală în flanc, cu contact lombar, este elastică, remitentă la palpare, de dimensiuni variabile, denumită chiar „tumoare-fantomă".

Diagnosticul se bazează pe examenul clinic şi examenele complementare:
- examenul urinei – poate evidenţia albuminurie, leucociturie, hematurie;
- examenul urografic – poate să remarce rinichiul „mut".

Soluţia terapeutică: pielo-uretero-plastia după procedeul Hynes-Anderson (o rezecţie declivă a ureterului). Dacă acest lucru nu este posibil, se aplică nefrectomia

***Agenezia renală*** are o frecvenţă de 1:1000 – 1:700 nou-născuţi. Se caracterizată prin absenţa ţesutului renal; se presupune absenţa congenitală a unuia sau a ambilor rinichi. Lipsa ambilor rinichi generează moartea în primele ore după naştere. În 80% din cazuri lipseşte şi ureterul; nu există nici meat ureteral. În unele cazuri, ureterul este burjonat (dar cateterizibil) sau redus la un cordon fibros. Vasele renale lipsesc, rinichiul

opus se hipertrofiază de la naştere.

1/3 dintre ageneziile renale sunt însoţite de malformaţii genitale, care permit datarea apariţiei anomaliei în raport cu embriogeneza. Aceste malformaţii ating în primul rând veziculele seminale şi deferentul la sexul masculin, ovarele, trompele, ligamentul rotund şi uterul la sexul feminin.

*Analiză clinică.* Agenezia renală nu are simptome, se descoperă accidental sau cu ocazia unui examen imagistic abdominal sau renal, efectuat pentru cu totul altă suferinţă.

Pentru a stabili diagnosticul de agenezie renală, se practică ecografia renală, care nu prezintă ecouri la nivelul lojei renale corespunzătoare şi arată lipsa unei formaţiuni ectopice. Urografia intravenoasă poate confirma, uneori, diagnosticul: la nivelul ageneziei – absenţa umbrei renale şi a opacifierii parenchimatoase, iar la nivelul rinichiului normal există o hipertrofie compensatorie, care depăşeşte 10% din volumul normal al rinichiului.

*Criterii radiologice.* Urografia intravenoasă poate fi completată prin cistoscopie, care notează absenţa meatului ureteral. Dacă meatul există, pielografia retrogradă relevă un ureter blocat.

*Scintigrafia renală* confirmă agenezia rinichiului pe dreapta, reflux vezico-ureteral de gradele II şi III al unicului rinichi pe stânga (*fig.1*).

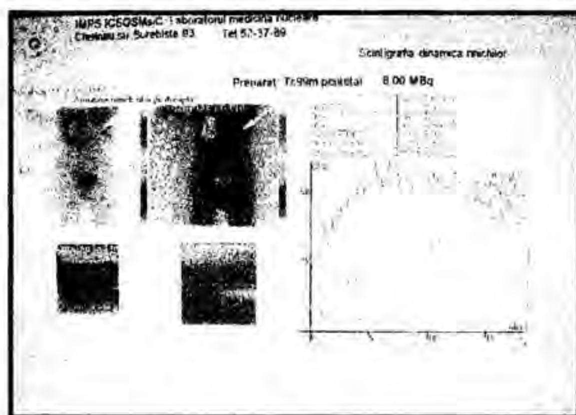


*Fig.1.* **Scintigrafie renală: agenezia rinichiului pe dreapta, reflux vezico-ureteral de gradele II şi III al unicului rinichi pe stânga** (caz clinic).

***Rinichiul unic congenital*** este o malformaţie cu o frecvenţă de 1-2%; predomină la sexul feminin. Prezenţa unui singur rinichi congenital

determină o hipertrofie compensatorie a acestuia. Pot să apară complicaţii: hidronefroza, infecţia urinară, litiaza.

Diagnosticul pozitiv se face prin urografia intravenoasă, nefrograma izotopică.

***Rinichiul supranumerar*** reprezintă un al treilea rinichi, ectopic, care poate fi situat în pelvis sau paravertebral. Mult timp este asimptomatic şi nu se manifestă clinic. Devine simptomatic doar cu ocazia apariţiei unei complicaţii.

***Ureterul orb***. Există două situaţii: 1) ureterul lipseşte în totalitate, pentru că nu a existat mugurele ureteral iniţial; 2) ureterul există, dar degenerează în partea superioară; adesea se asociază cu un rinichi multichistic printr-un defect de eliminare a urinei.

*Analiză clinică*. La copil se apreciază febră (38,5°C), piurie.

*Ecografia aparatului urinar* indică lipsa unui rinichi. Rinichiul controlateral este dezvoltat normal, fără patologii.

*Urografia intravenoasă* decelează rinichi unic pe dreapta cu funcţia normală. Funcţia rinichiului pe stânga nu se determină.

*Cistoscopia* determină prezenţa orificiului ureteral pe stânga şi pe dreapta (ureter cateterizibil pe stânga).

*Pielografia retrogradă* pune în evidenţă ureterul orb (*fig. 2*).

Tratamentul: ureterectomie.

***Aplazia renală*** – absenţa totală a structurii renale normale, rinichiul fiind înlocuit de o formaţiune mezenchimatoasă rău diferenţiată şi un ţesut ce provine din blastemul metanefrogenic. Conform teoriei lui Schulman, burjonul ureteral apare prea sus sau prea jos, la nivelul canalului Wolff. De cele mai multe ori, aplazia renală este însoţită de o malpoziţie a deschiderii ureterului. Această anomalie se întâlneşte mult mai rar decât agenezia veritabilă, reprezentată prin glomeruli fibrozaţi, tubi renali atrofiaţi, şi parenchim sclerolipomatos.

*Analiză clinică*. Semnele clinice lipsesc, în special atunci când nu există anomalie genitală asociată. Din punct de vedere clinic, pot apărea nevralgii, piurie, hipertensiune arterială.

Cum se diferenţiază aplazia totală de agenezie?

Cistoscopic, meatul ureteral este prezent şi adesea ectopic.

Ecografia, precum şi computer tomografia pot releva, teoretic, existenţa unei mase de dimensiuni foarte reduse, care coafează ureterul.



*Fig. 2.* **Pielografie retrogradă: ureter orb** (caz clinic).

Diagnosticul pozitiv se bazează pe urografie intravenoasă, scintigrafie renală, arteriografie renală selectivă.

***Hipoplaziile renale*.** Aceste anomalii sunt frecvente. Se produce o tulburare de inducţie uni- sau bilaterală, la nivelul întregului rinichi sau al unei părţi a parenchimului renal. Patogenia acestei anomalii se precizează cu greu, iar teoria lui Schulman poate explica doar o parte din aceste hipoplazii.

În funcţie de localizare, aceste anomalii pot antrena: pielonefrită, litiază renală, insuficienţă renală cronică în afectare bilaterală, insuficienţă renală progresivă sau hipertensiune arterială.

Hipoplazia renală bilaterală cu oligo-mega-nefroni este o malformaţie rară, descrisă de Royer în 1962.

Hipoplazia renală reprezintă o malformaţie în care volumul rinichiului este redus (reprezentat de 4-5 piramide), cu un număr mic de calice, cu un bazinet rudimentar, hidronefrotic.

*Analiză clinică* presupune un rinichi mic, hipofuncţional, iar celălalt este mai mare decât normal. Masa renală totală este inegală.

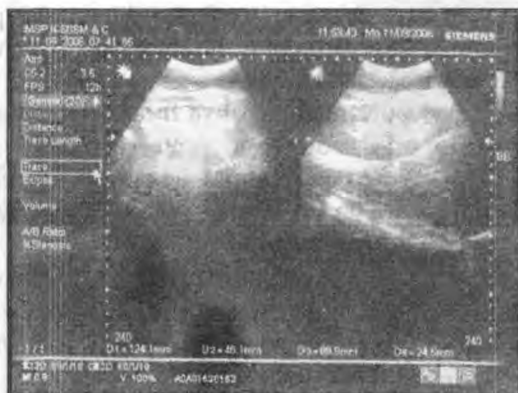


*Fig. 3.* **Ecografie: hipoplazie a rinichiului pe stânga** (caz clinic).

*Ecografia* aparatului urinar relevă prezenţa unei mase de parenchim renal de dimensiuni foarte reduse (*fig.3*).

*Criterii radiologice.* Urografia intravenoasă pune în evidenţă unul (*fig.4*) sau ambii rinichi mici, omogeni şi bine delimitaţi.

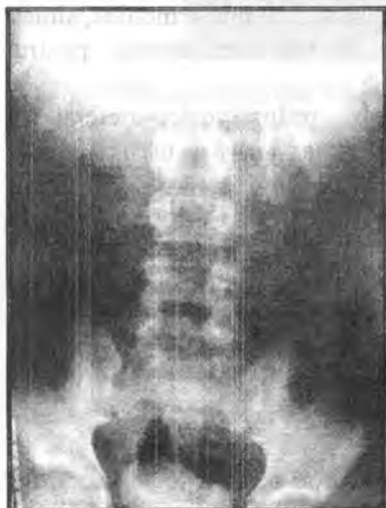


*Fig. 4.* **Urografie intravenoasă: hipoplazia rinichiului pe dreapta; rinichiul pe stânga are aspect morfofuncţional normal** (caz clinic).

*Arteriografia* este, de obicei, caracteristică: arterele renale sunt uneori multiple şi totdeauna mici la origine (ostium mic).

*Nefrografia* cu mărire pune în evidenţă o slabă delimitare cortico-medulară şi apariţia unei pichetări caracteristice.

*Histologie.* Diagnosticul de hipoplazie renală cu oligo-meta-nefronie trebuie să se realizeze histologic. Histopatologic, numărul glomerulilor întotdeauna este redus şi nu permite determinarea gradului insuficienţei renale. Diametrul mediu al glomerulilor este net crescut (250 la 350 microni), diametrul normal fiind de 100 la 150 microni. Aceste anomalii se asociază cu leziuni de hialinoză segmentară şi focală. Există zone de

fibroză şi o degenerecsenţă chistică, iar glomerulii şi tubii pot fi anomali. Complicaţii ale acestei malformaţii pot fi: litiaza renală, pielonefrita, insuficienţa renală cronică de formă bilaterală.

*Tratament.* La început, tratamentul va fi numai medical (rehidratare, corectarea acidozei, aportul corect de proteine, calorii, sare şi apă). Vitamina D poate fi necesară pentru prevenirea osteodistrofiei renale. Mai târziu, mai ales în patologia bilaterală, pacientul va avea nevoie de hemodializă periodică şi de grefă renală.

***Hipoplazia renală bilaterală simplă*** este o entitate rară, situată la limita malformaţiilor renale. Această hipoplazie renală bilaterală nu antrenează niciun semn clinic, întrucât numărul de nefroni funcţionali este suficient pentru asigurarea epurării.

***Hipoplazia renală unilaterală simplă*** (hipoplazia armonioasă organoidă) este o entitate foarte rară, care determină un rinichi mic (20-50 g), cu nişte cavităţi excretorii mici.

*Analiză clinică.* Nu există niciun semn, anomalia fiind descoperită cel mai frecvent întâmplător.

*Criterii radiologice.* Urografia intravenoasă evidenţiază o hipertrofie renală compensatorie de partea opusă şi un rinichi mic armonios, situat aproape de linia mediană. Nu există niciun tratament special pentru această afecţiune.

*Cistouretrografia micţională* decelează reflux vezico-ureteral în rinichiul distopiat, hipoplaziat pelvin pe dreapta. Valvă a uretrei posterioare (*fig. 5*).

*Histologic,* în loc de 15 lobi, rinichiul are doar 3-6 lobi, care însă sunt perfect normali.

***Hipoplazia renală segmentară*** a fost descrisă pentru prima dată în 1929, fiind asociată cu hipertensiunea arterială. Abia în 1962 au fost izolate hipoplaziile renale segmentare aglomerulare cronice, care sunt diferenţiate de pielonefrite.

*Analiză clinică.* Tabloul clinic este dominat de prezenţa unei hipertensiuni arteriale, care survine foarte devreme, până la vârsta de 10 ani.

În multe cazuri poate fi prezentă o infecţie urinară recidivantă. În ceea ce priveşte insuficienţa renală, ea apare rareori şi corespunde fie leziunilor congenitale bilaterale şi extinse, fie unei patologii infecţioase dobândite.

Examenul biologic indică o activitate crescută a reninei plasmatice.

*Ecografia* denotă dispariţia aproape completă a corticalei renale.



*Fig.5.* **Cistouretrografie micțională preoperatorie: reflux vezico-ureteral în rinichiul distopiat, hipoplaziat pelvin pe dreapta. Valvă a uretrei posterioare** (caz clinic).

*Criterii radiologice.* Aspectul urografic obișnuit asociază un defect cortical cu o ancoșă mai mult sau mai puțin importantă în dreptul unei ectazii caliciale. Această zonă poate fi unică sau unilaterală, dar poate fi și multiplă, și bilaterală.

*Arteriografia selectivă* arată o vascularizare difuză sau chiar inexistentă a segmentelor hipoplazice. Pe timpul nefrografic, îngustarea cortexului poate merge până la atrofia sa.

*Histologic*, hipoplazia renală segmentară este caracterizată printr-un rinichi de dimensiuni mici, unilateral, care prezintă zone de atrofie corticală, medulară și dilatații ale cavităților caliceale. Aceste zone predomină la nivelul polilor. Aspectul tipic al zonei hipoplazice este legat de prezența tubilor ectaziați, care capătă o alură pseudotiroidiană, fără urmă de glomeruli. Arterele sunt patologice, în special arterele arciforme și

interlobulare, toate prezentând leziuni importante de endarterită sclero-elastică, mai mult sau mai puţin stenozate. Adesea, lumenul arteriolelor este obstruat printr-o hialinoză subendotelială. Limitele dintre zonele hipoplazice şi parenchimul adiacent sunt destul de nete.

*Tratamentul* este destul de dificil. Abordul chirurgical cu viză biopsică poate fi, în unele cazuri, indispensabil pentru confirmarea diagnosticului.

Nefrectomia este indicată în cazuri excepţionale de leziuni strict unilaterale, cu activitatea reninei plasmatice crescute de partea afectată. Rezultatele asupra hipertensiunii sunt mai bune atunci când patologia se manifestă la o vârstă mică.

***Rinichiul miniatural*** – rinichi de volum redus, dar cu structură şi funcţie normale, care nu necesită tratament.

***Rinichiul lobulat.*** Persistenţa lobulaţiei fetale se întâlneşte la 3-4% din copii. De obicei, nu are semnificaţie clinică, uneori se asociază cu alte anomalii.

***Rinichiul cu forme deosebite:*** alungiţi, scurţi, rotunjiţi (sferici), cifotici, aplatizaţi etc. Nu au manifestări patologice, ci doar modificările urografice pun în discuţie diagnosticul diferenţial cu alte afecţiuni.

*Malformaţiile renale provenite în urma diferenţierii defectuoase a metanefrosului:* defectul căilor secretorii, rinichiul polichistic, chistul solitar, multichistoza renală.

***Rinichiul polichistic*** este o malformaţie a ambilor rinichi, un defect de joncţiune între aparatul excretor şi cel secretor al organului embrionar. Se întâlneşte frecvent la sexul masculin; în 90% din cazuri are loc unirea polilor inferiori (caudală), şi doar în 10% – unirea polilor superiori (cranială). Această malformaţie are 3 forme: a copilului, a adolescentului şi a adultului.

*Etiopatogenie.* Chisturile apar din defectele dezvoltării tubilor uriniferi şi colectori şi din anomaliile mecanismului de unire. Tubii orbi conectaţi la glomerulii funcţionali devin chisturi, care, crescând în volum, comprimă parenchimul adiacent, îl distruge prin ischemie, obstruând tubulii normali. Prin progresarea maladiei în parenchimul renal, apar fibroza peritubulară şi semnele de infecţie, scade numărul glomerulilor, unii dintre ei fiind hialinizaţi.

Rinichiul în potcoavă are o poziţie ectopică la nivelul bifurcaţiei aortice, iar istmul este fibros sau din parenchim. Se poate asocia cu alte malformaţii, ca: bazinete unice sau duble, malformaţii ale calicelor, arterelor, venelor.

Din punct de vedere clinic, prezintă: durere în ortostatism, iar la distensia trunchiului – tulburări vasculare, produse prin compresiunea

aortei sau venei cave inferioare, tulburări digestive și urinare (albuminurie, hematurie intermitentă). Complicațiile acestei malformații sunt:

- infecția urinară;
- litiaza renală;
- hidronefroza.

Diagnosticul pozitiv se bazează pe rezultatele urografiei intravenoase.

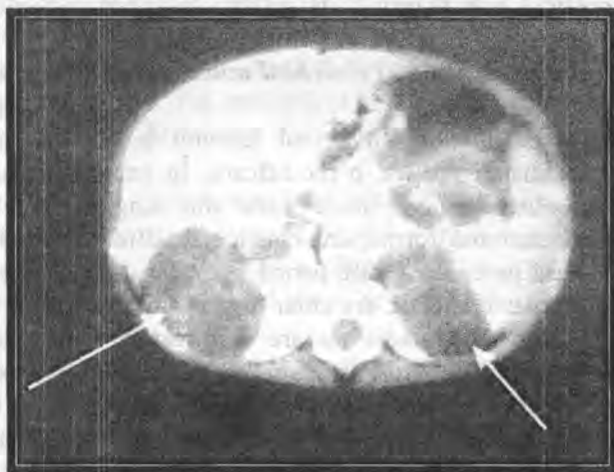
*Forma copilului* – gravă, ereditară, prin transmitere autosomal recisivă.

*Analiză clinică.* Se manifestă imediat după naștere prin oligurie și mărirea în volum a abdomenului. Ureea sangvină este crescută. Rinichii sunt măriți, dar cu forma specifică păstrată. Prezintă durere în ortostatism, iar la distensia trunchiului – tulburări vasculare, produse prin compresiunea aortei sau venei cave inferioare, tulburări digestive și urinare (albuminurie, hematurie intermitentă).

*Histologie.* Pe secțiune, are aspect de fagure, parenchimul este înlocuit de numeroase chisturi, printre care se găsesc lamele de țesut renal cu glomeruli și tubi normali. Chisturile cresc în volum și număr odată cu vârsta, iar funcția renală este alterată în diferite grade. Decesul poate surveni imediat după naștere, prin insuficiență renală sau insuficiență respiratorie, din cauza hipoplaziei pulmonare adesea asociată.

*Criterii radiologice.* Urografia evidențiază un efect nefrografic ce se menține din cauza reținerii substanței de contrast în cavitățile chistice.

*Tomografia computerizată* decelează polichistoză renală (*fig. 6*).



705064

*Fig. 6.* **Computer tomografie: polichistoză renală** (caz clinic).



Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie «Nicolae Testemițanu»
Biblioteca Științifică Medicală

*Forma adolescentului* se poate manifesta prin insuficiență renală, hipertensiune arterială, insuficiență cardiacă. Diagnosticul pozitiv se stabilește ușor la pacientul simptomatic, iar la cel asimptomatic este, de obicei, tardiv. Simptomele apar doar în cazurile unor complicații.

*Forma adultului* este o boală ereditară, cu transmitere autosomălă, având la bază insuficiența renală (5% din cazuri). Poate fi însoțită de chisturi la nivelul ficatului, pancreasului, splinei etc.

*Analiză clinică.* Se manifestă fie asimptomatic, fie cu triada clasică: rinichi tumorali, hematurie, hipertensiune arterială, la care se adaugă oliguria și instalarea progresivă a insuficienței renale.

*Ecografia* aparatului urinar prezintă rinichii „în ciorchine" bilateral, de diferite mărimi, cu sectoare de parenchim normal.

*Criterii radiologice.* Urografic, chisturile nu se opacifiază cu substanța de contrast, calicele apar alungite, subțiate. Bazinetele sunt mici, orizontalizate, iar conturul renal este neregulat. Afectarea celor doi rinichi nu este simetrică și nici simultană.

*Histologie.* Rinichii sunt măriți, lobulați, iar chisturile – mai mari, proeminând pe suprafața organului.

*Tratamentul* va avea drept scop ameliorarea funcției renale, combaterea infecției și acidozei. Unele cazuri sunt compatibile cu o viață cvasinormală. Nefrectomia este proscrisă, deoarece leziunile sunt bilaterale, chiar dacă inițial rinichiul opus pare normal.

Prognosticul este rezervat; de regulă, se aplică hemodializa sau/și transplantul renal.

***Boala multichistică*** sau ***rinichiul multichistic*** este o anomalie de inducție.

*Anatomie patologică.* În cursul fuziunii burjonului ureteral și a tubilor contorți distali are loc o modificare. În anumite cazuri, ureterul poate rămâne obstruat pe o mare parte din lungimea sa. La nivelul rinichiului se determină formațiuni chistice de diferite dimensiuni, care alcătuiesc o masă neregulată, fără formă și aspect de țesut renal. Ureterul este adesea hipoplazic, atrezic sau chiar lipsește.

*Analiză clinică.* Maladia nu are manifestări; ea se descoperă la examinarea de rutină a nou-născutului și reprezintă o masă tumorală lobulată, mobilă, transiluminabilă, echotransparentă, situată în flanc.

*Ecografia* aparatului urinar permite precizarea diagnosticului, prezența unor formățiuni chistice în proiecția rinichiului respectiv.

*Criterii radiologice.* Urografia intravenoasă pune în evidență un

rinichi „afuncţional" pe partea afecţiunii. La naştere s-a înregistrat hipertrofie compensatorie. În anii următori, rinichiul controlateral, sănătos, se hipertrofiază, dar această hipertrofie nu se accentuează după ablaţia rinichiului malformat.

*Tratamentul* este chirurgical şi trebuie efectuat atât pentru precizarea diagnosticului, cât şi pentru prevenirea rupturii la mici traumatisme.

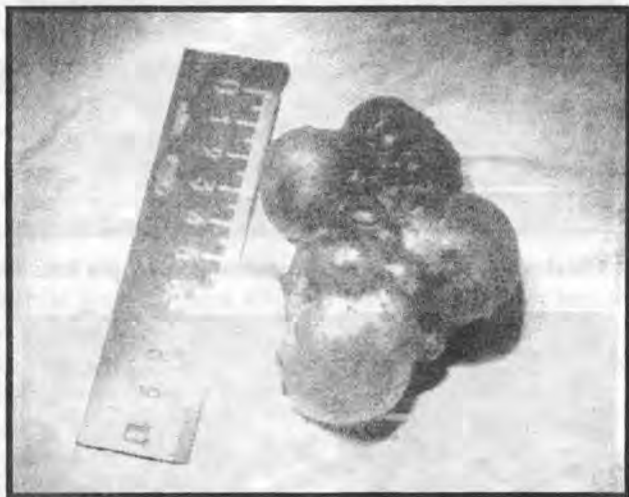


*Fig.7.* **Rinichi multichistic (macropreparat)** (caz clinic).

***Chistul simplu*** (solitar). Această anomalie este, de obicei, unilaterală şi simplă, dar poate fi şi multiplă şi multiloculară. Extrem de rar este bilaterală. Din punct de vedere clinic şi patologic, diferă de rinichiul polichistic.

*Etiopatogenie.* Se consideră că chistul renal solitar are origine embrionară, deşi este mai frecvent la copilul mare şi la adult. Formaţiunea este aproape sferică, unică, fiind alcătuită dintr-o membrană fibroasă, clivabilă de rinichi, plină cu lichid seros. Se localizează, de obicei, la polul inferior al unui rinichi.

*Analiză clinică.* Este asimptomatic; uneori însă se pot produce hematurii, colici, hipertensiune sau bolnavul se prezintă cu semne de ruptură după un traumatism minor.

*Ecografia aparatului urinar* decelează un chist renal solitar, localizat pe dreapta (*fig.8,9*).



*Fig. 8.* **Chist renal solitar localizat central pe dreapta** (caz clinic).

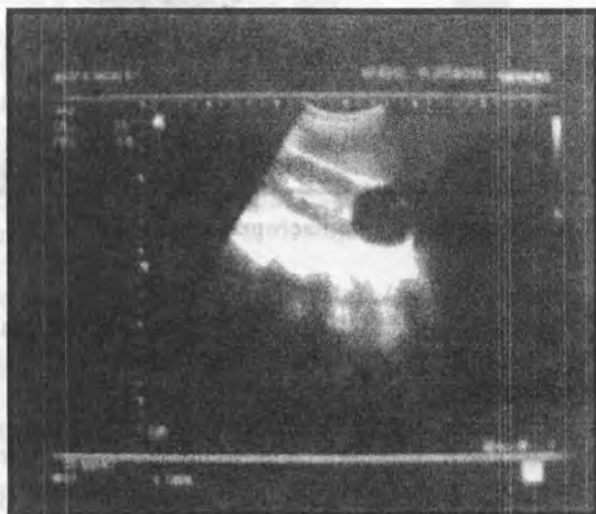


*Fig. 9.* **Chist renal solitar localizat la polul inferior pe dreapta** (caz clinic).

*Criterii radiologice*. Urografia intravenoasă nu indică opacifierea chistului; se determină o deplasare a calicelor sub formă de seceră. Tomografia computerizată determină o formaţiune sferică, solitară în parenchimul renal.

*Histopatologie*. Chisturile au pereţi subţiri, uneori se calcifică,

conţin serocitin şi nu comunică cu cavităţile renale. Pereţii chistului au structură fibrozantă şi hialinizantă.

Diagnosticul diferenţial se face cu formaţiunile înlocuitoare de spaţiu renal, pe baza datelor urografice, ecografice, tomografice şi arteriografice, cu o tumoră renală parenchimatoasă, abcesul renal, chistul hidatic renal.

Tratamentul chistului renal solitar se stabileşte în funcţie de mărime, poziţie şi răsunet clinic şi imagistic.

***Displaziile chistice localizate. Chisturile multiloculare ale rinichiului***. Chistul multilocular este o masă intrarenală unilaterală, solitară, multicentrică, ale cărei componente nu comunică nici între ele, nici cu bazinetul. Chisturile multiloculare sunt rare; în jumătate din cazuri, ele apar la copii. Procesul chistos-displazic afectează numai un rinichi. Chistul este delimitat printr-o capsulă de restul parenchimului renal. Chistul multilocular are multiple cavităţi, umplute cu conţinut seros sau hemoragic. Septurile formate între chisturi nu au parenchim renal, sunt căptuşite cu un epiteliu cuboid şi conţin ţesut cartilaginos. În afara chistului multilocular, parenchimul renal, bazinetul şi ureterul s-au dezvoltat normal, porţiunea de rinichi normal funcţionează bine. Sistemul calice–bazinet este dezvoltat normal.

*Patogenia* acestor chisturi rămâne încă obscură. Pentru unii, aceste chisturi reprezintă o varietate de displazie multichistică (tip Potter), iar pentru alţii – proliferări benigne, cu plecare de la blastemul metanefrogen, sau chiar evoluţia benignă a unui nefroblastom.

*Simptomatologia* chisturilor este foarte săracă. Mult timp ele sunt asimptomatice, fiind descoperite întâmplător pe ecografie sau după palparea unei mase lombo-abdominale.

*Criterii radiologice.* Urografia intravenoasă, de cele mai multe ori, evidenţiază un chist renal. Dar mai sunt trei forme care pot atrage atenţia:

- forma calcificată;
- forma lacunară, (protruzia unei părţi a chistului în cavităţile excretorii);
- forma cu compresie pieloureterală, care antrenează o stază.

*Ecografia* rinichiului afectat *(fig. 10)* şi *computer tomografia* nu întotdeauna prezintă informaţii convingătoare. De aceea, adesea este necesară o intervenţie diagnostică.

*Tratamentul* este chirurgical: extirparea chistului sau nefrectomie polară.

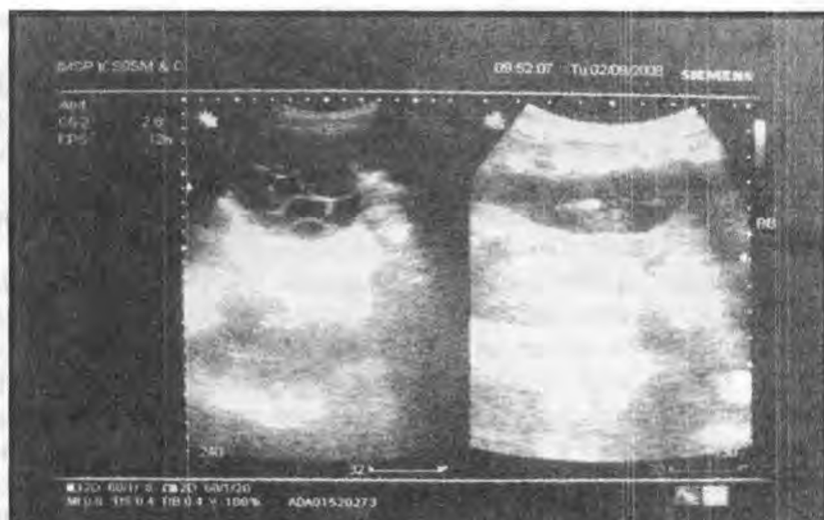


*Fig. 10.* **Chist renal solitar localizat la polul inferior pe dreapta** (caz clinic).

***Chistul parapelvical*** reprezintă o formaţiune unică, localizată în sinusul şi hilul renal. Se întâlneşte cu o frecvenţă de 3% din chisturile renale congenitale. Chistul parapelvical are dimensiuni diferite (de la câţiva mm până la câţiva cm), se localizează în profunzimea sinusului renal. Pereţii chistului sunt concrescuţi cu bazinetul rinichiului afectat şi nu comunică cu el. De obicei, conţinutul chistului este lichid, cu picături de grăsime. Uneori, conţinutul chistului are caracter hemoragic. Rareori, chistul poate fi separat de septuri în câteva camere.

***Rinichiul supranumerar*** este o anomalie congenitală extrem de rară, care reprezintă un rinichi independent, cu vascularizaţie, o capsulă şi o cale excretorie proprie. Embriologic, este vorba despre o diviziune a blastemului renal. Anatomo-patologic, rinichiul este, de regulă, mai mic şi situat sub rinichiul normal. Ureterul rinichiului supranumerar se deschide, de obicei, în ureterul rinichiului normal (ureter bifid). Mai rar cele două uretere sunt separate (duplicitate adevărată).

*Analiză clinică.* De regulă, nu există semne clinice particulare. Diagnostucul se stabileşte atunci când se alătură infecţia.

*Ecografia* aparatului urinar indică prezenţa rinichiului supranumerar cu sistemul calice–bazinet vădit dilatat şi displazia parenchimului renal.

***Duplicaţia pieloureterală*** – prezenţa unui rinichi cu două sisteme

pielocaliceale separate, drenate de două uretere, care intră în vezică prin două orificii (ureter dublu) sau se unesc, intrând printr-un orificiu (ureter bifid) (*fig.11* ).

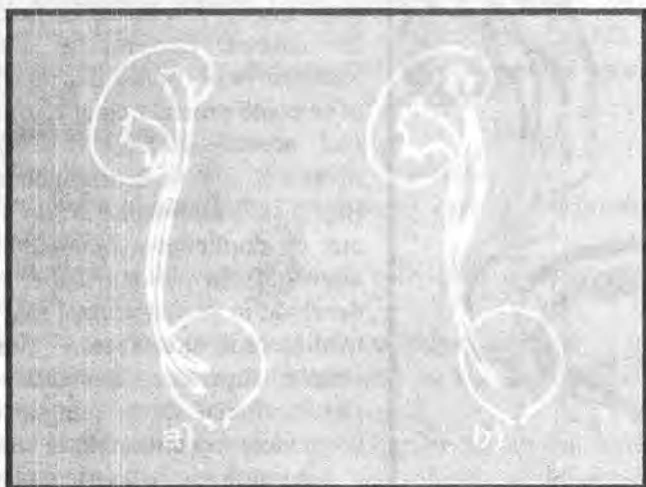



*Fig.11.* **Malformație: *a* – ureter dublu; *b* – ureter bifid.**

*Embriologie.* Defectele de ramificare a mugurelui ureteral produc ureterul dublu sau bifid. Așadar, anomalia dată este condiționată de apariția unui al doilea mugure ureteral, care dă naștere unui ureter supranumerar (duplicație completă), sau de o bifurcare a ureterului înainte de pătrunderea lui în metanefros (duplicatie incompletă). În duplicitatea pieloureterală completă există două orificii ureterale în partea vezicii corespunzătoare anomaliei. Cele două uretere sunt complet separate pe toată întinderea lor și fiecăruia îi corespunde câte un bazinet. Rareori, acestea comunică între ele. Între cele două jumătăți ale rinichiului se poate observa o linie de demarcație, fiecăruia corespunzându-i câte un bazinet. Această duplicație poate fi uni- și bilaterală. În duplicitatea pieloureterală incompletă ureterul posedă două ramuri și două bazinete. În vezică, de partea corespunzătoare, există un singur orificiu ureteral, care se bifurcă la nivel variabil: juxtarenal (bifurcație înaltă), lombar inferior (bifurcație mijlocie), juxtavezical (bifurcație joasă).

***Ureterocelul*** este o patologie întâlnită frecvent în rinichiul dublu și constă dintr-o dilatație chistică a segmentului submucos al ureterului intravezical. Cu mici excepții, ureterocelul se dezvoltă pe ureterul pielonului superior

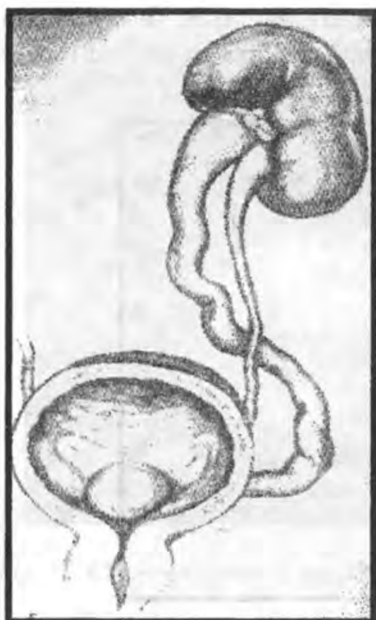


*Fig. 12.* **Ureterocel ectopic.**

în duplicațiile pieloureterale. Termenul de ureterocel simplu sau ortotopic desemnează ureterocelul localizat în trigon, similar localizării orificiului ureteral normal. Ureterocelul ectopic este localizat în porțiunea distală a trigonului și se poate proiecta chiar în uretră. Orificiul acestui ureterocel se găsește la nivelul colului vezical sau chiar în uretră (*fig. 12*). Ureterocelul ectopic este asociat cu duplicitatea pieloureterală, fiind dezvoltat din pielonul superior, care se deschide în vezica urinară mai jos și mai medial (col, uretră etc.). Ureterocelele simple sugerează dezvoltarea pe un rinichi drenat de un singur ureter, cu deschidere cvasinormală în vezică.

În patologia pediatrică, ureterocelele sunt, de obicei, asociate cu duplicitatea pieloureterală, cu dezvoltare ectopică.

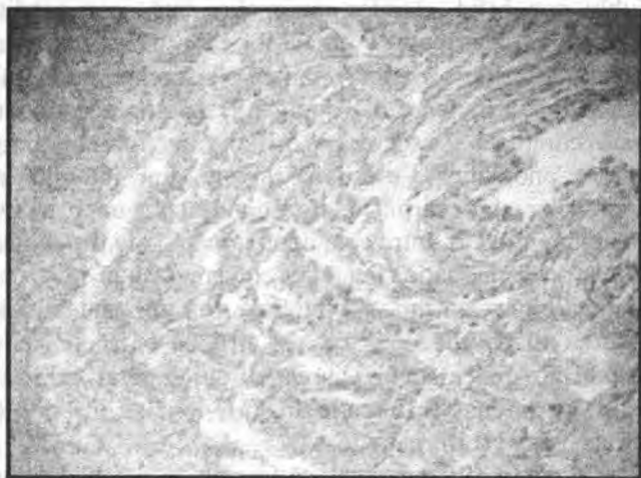


*Fig. 13.* **Ureterocel. Aspect histopatologic. Tunica musculară lipsește; predomină țesutul conjunctiv** (caz clinic).

Ureterocelul are mărimi diferite, de la câţiva milimetri până la dilataţii, al căror volum poate umple întreaga cavitate vezicală.

*Histologic,* peretele ureterocelului conţine ţesut fibros şi foarte puţine fibre musculare netede, fiind acoperit, spre partea vezicală, de mucoasa acesteia, iar în interior – de mucoasa ureterală (*fig. 13*).

În majoritatea cazurilor, ureterocelul ectopic decurge cu simptomatologie de infecţie urinară.

**Anatomie patologică**

- Rinichiul duplicat este mărit în volum, alungit.
- Uneori, rinichiul are un şanţ transversal, care separă la exterior cele două segmente.
- Vascularizaţia este separată pentru cele două segmente, deşi există anastomoze intrarenale.
- Segmentul superior este drenat de un grup caliceal şi de un bazinet mic, aproape inexistent, care continuă cu un ureter ce se deschide mai caudal în vezică.
- În cazul ureterelor bifide, cu cât încrucişarea este mai inferioară, cu atât stenoza este mai profundă, iar infecţia recidivează până la distrugerea, de obicei, a unităţii superioare.
- Segmentul inferior cuprinde două grupuri caliceale şi un bazinet mai mic.
- Ureterul se deschide în vezică mai cranial decât cel superior (principiul Weigert-Meyer).

Deschiderea ureterului pielonului superior în vezică poate fi mai intern şi mai caudal în trigon, până la colul vezical, realizând trigonul asimetric sau megatrigon:

- la băieţi – în uretra posterioară la verumontanum, în canalele ejaculatoare, veziculele seminale sau în canalul deferent;
- la fete – în uretră, uter, vagin, vestibul. Ureterul ectopic este, de obicei, dilatat şi infectat (*fig.14*).

- Ureterocelul ectopic stenotic apare în circa 40% din cazuri şi reprezintă un mic orificiu localizat în vârful dilataţiei submucoase sau în partea superioară ori în cea inferioară a acesteia.
- Ureterocelul ectopic sfincterian este întâlnit în 40% din cazuri la nivelul sfincterului neted. Orificiul poate fi normal sau larg şi se poate deschide fie în uretra posterioară (la băieţi), fie distal de sfincterul extern (la fetiţe).

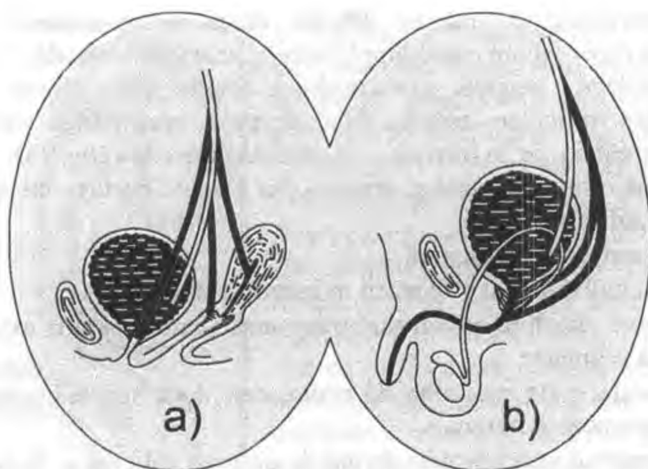



*Fig. 14.* **Variante de ureter ectopic (schemă):**
***a*** **– la fete;** ***b*** **– la băieți.**

- Ureterocelul ectopic sfinctero-stenotic apare în 5% din cazuri; orificiul stenozat este localizat pe planșeul uretrei sau în afară.
- Cecoureterocelul, întâlnit în 5% din cazuri, se manifestă prin: lumenul mult sub orificiu, sub mucoasa ureterală, cu orificiu larg de comunicare cu lumenul vezicii. Alte tipuri: ureterocelul ectopic orb (5%) și ureterocelul ectopic nonobstructiv (5%), cu orificiu larg de comunicare cu vezica urinară.

*Analiză clinică.* Afecțiunea poate decurge fără manifestări clinice, ambele pieloane funcționând normal.

În unele cazuri, anomalia este însoțită de fenomene patologice: deschidere ectopică a unuia din uretere, ureterocel, reflux vezicorenal pe unul sau pe ambele uretere, megaureter, toate aceste situații complicându-se, de cele mai multe ori, cu infecția urinară.

În ureterul ectopic, primul semn clinic este incontinența urinară, care are trei particularități: este congenitală (greu de apreciat la sugari), permanentă (diurnă și nocturnă) și incompletă (picătură cu picătură). Ea apare, de obicei, la fetițe. La băieți predomină fenomene de disurie și retenție cronică, uneori cu episoade acute. Al doilea semn este infecția urinară aproape constantă, cu manifestările ei: febră îndelungată, alterarea

stării generale, paloare, dureri abdominale și, mai ales, piurie cu caracter special; sondajul vezicii stabilește urină clară. Alte semne: polakiurie, foarte rar hematurie, iritații locale, vulvovaginită, dermită perineală, balanopostită.

*Simptomatologia ureterocelului* este cea a complicațiilor pe care le poate sugera. La nou-născutul de sex feminin ureterocelul poate prolaba prin uretră cu o tumoretă rotunjită, roz, moale, fluctuentă, plină cu urină adesea tulbure. Tumoreta se poate reduce, dar va recidiva, sau se poate strangula, sfacela ducând la retenție de urină. Alte semne sunt: infecția urinară cu piurie, tulburări de micțiune, disurie, jet urinar întrerupt, tenesme, micțiuni urgente și frecvente, uneori retenție cronică cu perioade de acutizare sau incontinență urinară. Durerea la sfârșitul micțiunii sau durerea lombară sub formă de colici, cu iradiere perineală, atrage atenția asupra suferinței aparatului urinar cu caracter patognomonic pentru ureterocel.



*Fig.15.* **Urografie intravenoasă. Preoperator – rinichi dublu bilateral. Lipsa funcției pielonului renal superior pe dreapta, ureterocel ectopic pe dreapta** (caz clinic).

*Investigații.* Examenul clinic: incontinență de urină (deschiderea

ectopică a unuia din uretere). Examinarea meatului uretral poate decela scurgeri de urină picătură cu picătură; examinarea vestibulului vaginal poate evidenţia scurgeri de urină din vagin sau chiar deschiderea ureterului. Tuşeul rectal va favoriza prolabarea deschiderii ectopice în vagin, iar la băiat poate percepe ureterul dilatat ca o masă fluctuentă în regiunea uretrei posterioare.

Semnele infecţiei urinare: febră îndelungată, frisoane, alterarea stării generale, paloare, dureri abdominale, fără modificări ale tensiunii arteriale.

Iritaţii locale: vulvovaginită, dermită perineală, balanopostită, polakiurie (micţiuni dese în cantitate redusă), piurie.

Explorările paraclinice permit aprecierea funcţiei renale, prezenţa infecţiei urinare.

*Examen de laborator:* hemoleucograma: hiperleucocitoză, creşterea VSH. Teste hepatice, timp de coagulare. Leucociturie, bacteriurie. Imagistice: radiografia renovezicală pe gol.



*Fig. 16.* **Urografie intravenoasă. Rinichi dedublat bilateral cu funcţie normală** (caz clinic).




*Fig. 17.* **Cistouretrografie micţională: reflux vezicorenal activ gr. I-II pe dreapta, gr. III-IV pe stânga în rinichi dedublat la nivel de bazinet pe stânga, cu dilataţie ureteropielocaliceală mai avansată pe partea stângă** (caz clinic).

Cistouretrografia micțională determină reflux vezicorenal în unul sau în ambele sisteme pielocaliceale; apare, de obicei, pe ureterul pielonului inferior. Reflux vezicorenal bilateral gr. IV, duplicație pieloureterală stângă (*fig. 18*).



*Fig. 18.* **Cistouretrografie micțională: reflux vezicorenal bilateral gr. IV, dublicație pieloureterală pe stânga.**

*Cistoscopia* decelează două orificii ureterale pe o parte a vezicii urinare. Ureterocelul este o formațiune rotundă sau ovalară, acoperită cu mucoasă, cu pereți subțiri, volum variabil. Mișcările ritmice, cauzate de contracțiile ureterale, umplu dilatația submucoasă, care se micșorează consecutiv cu evacuarea urinei în vezică corespunzător orificiului ureteral afectat (în caz de ureterocel ectopic al segmentului superior al rinichiului dublu). Ecografia înregistrează rinichi dublu pe dreapta, ureterocel ectopic. Scintigrafia renală, pielografia retrogradă, computer tomografia, uretroscopia, vaginoscopia sunt investigații suplimentare.

Diagnosticul diferențial va elimina, în primul rând, tumorile vezicale (rabdomiosarcomul) și mai rar vezica dublă. Ureterocelul prolabat se poate confunda cu prolapsul de mucoasă uretrală, cu formațiunile tumorale regionale.

*Tratamentul rinichiului dublu.* Pielonefrita obstructivă este însoțită de o stare toxică sistemică și necesită un tratament antibacterian adecvat, cu administrarea antibioticelor și urosepticelor cu spectru larg (cefalosporine, betalactamine). Tratamentul chirurgical al rinichiului dublu cu complicații depinde de gradul leziunii asociate. Indicații pentru tratamentul chirurgical sunt rinichiul afuncțional, îndeosebi polul superior, și formele sale: hidronefroza, ureterocelul, ectopia ureterului.

Tratament chirurgical: heminefrureterectomie (*fig.19*): a) rezecarea vaselor ce alimentează pielonul superior renal; b) decapsularea renală; c) parenchimul renal rezecat în „clin"; d) suturarea parenchimului renal. Rinichi dublu pe stânga cu megaureterohidronefroză a pielonului superior. Heminefrureterectomie a pielonului superior renal pe stânga. Ureterocelectomie în rinichi dublu pe stânga cu megaureterohidronefroză a pielonului superior.

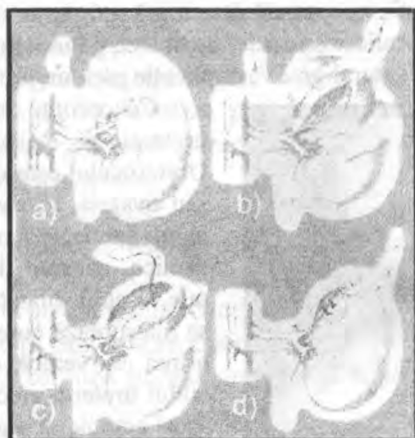



*Fig. 19.* **Etapele principale ale heminefrureterectomiei** (schemă).

În cazurile cu pielon supraiacent mut urografic și fără rezerve funcționale, se practică heminefrureterectomia totală a pielonului superior.

În cazul în care rinichiul este afectat și este prezent ureterocelul ectopic, se practică nefrureterectomia (*fig20*) cu rezecția concomitentă a pungii ureterocelului (*fig.21*. În caz de reflux vezicoureteral cu ureterocel, tratamentul chirurgical constă în excizia ureterocelului și reimplantarea ambelor uretere în vezica urinară, într-o teacă comună, după un procedeu antireflux.



*Fig.20.* **Rinichi dublu pe dreapta fără rezerve funcționale.**



*Fig.21.* **Ureterocelectomie în rinichi dublu.**

## Structura histologică a rinichiului normal

Glomerulii ocupă o suprafaţă neînsemnată şi sunt separaţi prin interstiţiu tubular normal.

Modificările histopatologice întâlnite în rinichiul dublu şi ureterocel: sclerozarea totală a glomerulilor, infiltraţie difuză cu atrofia tubilor renali, substituirea interstiţiului tubular cu neoformaţiunea foliculilor limfoizi cu centre germinative (rinichi dublu) (*fig.22*).

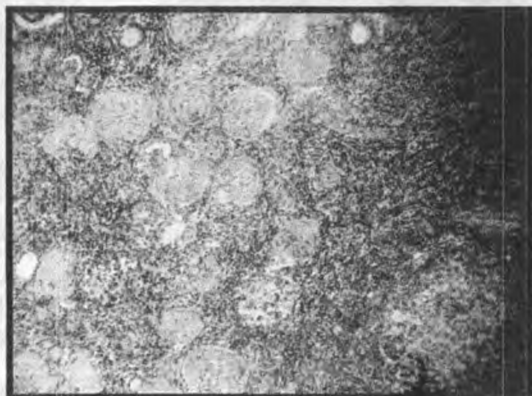


*Fig.22.* **Aspectul histopatologic al rinichiului dublu (scleroză totală a glomerulilor, infiltraţie difuză cu atrofia tubilor renali, neoformarea foliculilor limfoizi cu centre germinative).**

Monitorizare postoperatorie. Ecografie renală (*fig.23,24*).

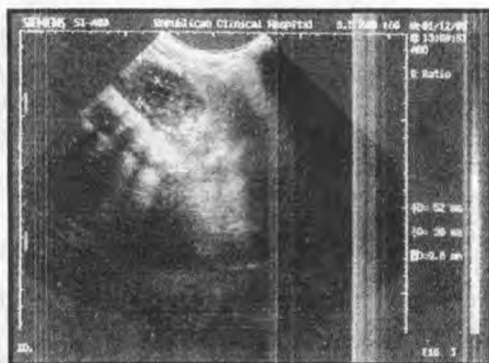


*Fig. 23.* **Ecografie renală: pielonul restant inferior al rinichiului dublu.**

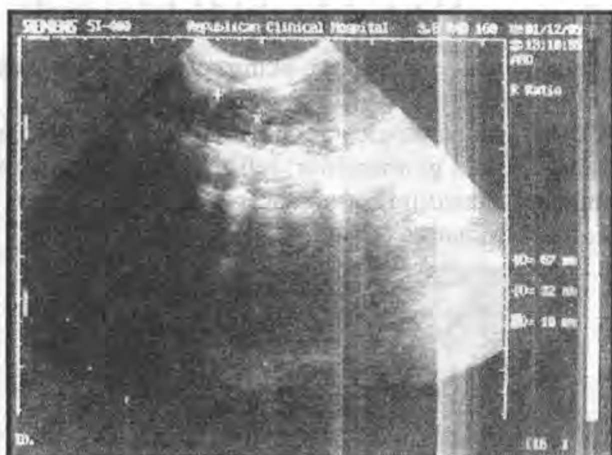


*Fig. 24.* **Ecografie renală: rinichi funcţional normal.**

*Fuziunea renală,* totală sau parţială, a parenchimelor renale, căile excretorii rămânând separate. Acest tip de malformaţie se întâlneşte la rinichiul în potcoavă, cu o frecvenţă de 1:600.

*Embriologie.* Fuziunea totală sau parţială a celor două blasteme metanefrogene are loc între a 4-a şi a 8-a săptămână a vieţii embrionare. Se pare că cele două blasteme sunt puse în contact prin dezvoltarea arterelor ombilicale. În realitate, această fuziune pare a se efectua la date diferite; ascensiunea, rotaţia şi vascularizaţia acestor rinichi simfizaţi sunt anormale.

***Rinichiul în potcoavă.*** Fuziunea este realizată la nivelul a doi poli omologi. Ascensiunea acestei mase este împiedicată de către artera mezenterică inferioară. Acest fenomen va antrena două consecinţe:

- blocul renal este situat jos, iar marginea sa inferioară – la nivelul celei de-a patra vertebre lombare;
- artera mezenterică inferioară, în afară de faptul că bridează blocul renal, este ascensionată, având o implantare înaltă (L2 - L3); şi bifurcaţia aortică este situată într-o poziţie înaltă.

Rotaţia normală a masei renale nu se poate efectua, ceea ce antrenează o direcţie anteroposterioară a hilului renal.

*Anatomie patologică.* Cei doi rinichi sunt uniţi la nivelul polului lor inferior printr-un istm cel mai frecvent constituit din parenchim, care uneori este redus la un simplu traiect fibros. Polul superior al rinichiului

stâng este mai ridicat decât al celui drept, amândoi rinichii putând păstra, uneori, un aspect lobulat de tip fetal, fiind totdeauna deformaţi, adesea având un aspect discoid. Hilurile sunt orientate anterior, având un sinus posterior foarte dezvoltat. În toate cazurile, axa birenală schiţează un unghi deschis în sus.

Topografia lombară joasă este mai frecventă: cele două mase renale sunt situate în dreptul vertebrelor L1–L2–L3 sau chiar în dreptul L2–L3–L4, istmul proiectându-se în faţa celei de a 4-a vertebre lombare sau pe discul L4–L3. Uneori însă, rinichii se pot afla şi în poziţie lombară normală, şi în poziţie foarte joasă, pelvină (rinichiul în potcoavă în poziţie ectopică).

*Analiză clinică.* Dintre toate manifestările clinice relevatoare, durerea la extensia trunchiului (semnul Rovsing) îi este proprie rinichiului în potcoavă. În realitate, acest semn se întâlneşte rar (5-10%). Rinichiul în potcoavă se poate manifesta şi prin lombalgii, dureri abdominale vagi – semne necaracteristice pentru această patologie. Cel mai frecvent, rinichiul în potcoavă se relevă printr-o complicaţie. Cea mai des întâlnită complicaţie este dilataţia pielică. Se constată destul de frecvent o anumită dilataţie a bazinetului, dilataţie atonă ce nu jenează evacuarea urinei. Nu dilataţiile minore sunt cele care determină tulburări, ci veritabilele anomalii ale joncţiunii pielo-caliceale, care antrenează o hidronefroză. Adesea, aceste leziuni sunt bilaterale şi însoţite de un şir de semne clinice: greutate lombară, dureri abdomino-lombare cu sau fără iradiere etc. Aceste semne pot fi accentuate după un consum abundent de lichide.

O altă complicaţie, după frecvenţă, este litiaza. De regulă, este vorba despre un calcul de stază, care, la rândul său, rezultă dintr-o malformaţie pielo-ureterală.

La copii, infecţia urinară relevă, de cele mai multe ori, o stază la nivelul aparatului urinar. Rinichiul în potcoavă poate fi descoperit după un traumatism lombar. De fapt, istmul se poate tasa pe axa vertebrală, aceasta fiind o complicaţie clasică a traumatismului.

*Ecografia* aparatului urinar nu aduce elemente deosebite în lipsa complicaţiilor (traumatism cu ruptura istmului, rinichi mut sau hidronefroză).

*Urografia intravenoasă.* Cele două umbre renale sunt prea apropiate de linia axială şi de coloana vertebrală. Pe clişeele de profil, ureterele au un traiect arciform, iar pe cele din faţă ele apar pe marginea anterioară a bazinetului (*fig.25,26*).



*Fig.25.* **Rinichi în potcoavă.**



*Fig. 26.* **Hidronefroză a rinichiului în potcoavă.**

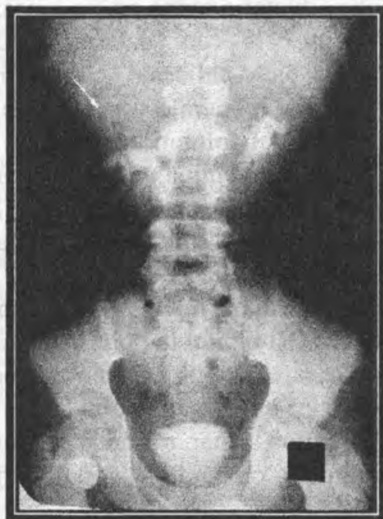


*Fig. 27.* **Rinichi în potcoavă asociat cu rinichi supranumerar afuncțional urografic. Semn de floare ofilită a pielonului renal inferior pe dreapta** (caz clinic).

*Aortografia* poate fi utilă în cazul unei indicaţii operatorii; în acelaşi timp, permite şi precizarea vascularizaţiei rinichiului în potcoavă.

*Scintigrafia renală* calitativă şi în special cantitativă poate fi utilă pentru discutarea indicaţiilor operatorii.

*Cistouretrografia micţională* decelează un reflux vezico-ureteral şi este utilă în special la copii.

*Tratament.* Rinichiul în potcoavă nu reprezintă în sine o indicaţie operatorie. În realitate, leziunile asociate sunt cele care impun intervenţia chirurgicală.

***Rinichiul sigmoid*** *(ectopie renală asociată cu fuziune).* Această malformaţie rezultă din fuzionarea polului inferior al unuia dintre rinichi cu polul superior al rinichiului opus, aşezat, mai mult sau mai puţin, median şi orizontal.

*Embriogeneza* rămâne obscură. Pentru unii poate fi vorba despre dezvoltarea unui blastem metanefrogenic unic, care este abordat de doi burjoni ureterali normali.

*Frecvenţa* acestei anomalii este de aproximativ 1:4000 (statistică făcută pe autopsii) sau de 1:1600 (statistică clinică).

*Anatomic,* există o malrotaţie a parenchimului renal unic. Căile excretorii rămân anterioare, iar ureterele ajung la nivelul vezicii în locurile obişnuite.

*Analiză clinică.* Semnele clinice lipsesc, rinichiul sigmoid fiind relevat doar printr-o patologie asociată.

*Tratamentul* este cel al complicaţiilor şi poate fi dificil.

***Rinichii discoizi, concrescenţi*** sau ***în palete.*** Aceşti rinichi fuzionează fie prin intermediul a doi poli, fie prin margine, având forma unei mase fără contur precis, din care pornesc căile excretorii. Cel mai frecvent îşi au sediul în pelvis, în spatele promontoriului. Vascularizaţia acestora nu este deloc sistematizată, putând fi unică pentru toată masa.

*Frecvenţa* unei astfel de malformaţii este de 1:60 000 şi 1:5 000 (pe autopsii).

*Analiza clinică* este dominată de litiază şi infecţie.

*Diagnosticul* se stabileşte pe urografia intravenoasă.

*Tratamentul* complicaţiilor este adesea dificil şi periculos.

***Ectopia renală joasă.*** În acest caz, rinichii nu şi-au completat ascensiunea şi nu se găsesc în poziţie normală. Ectopia poate fi unilaterală (lombară, pelvină), bilaterală şi încrucişată.

*Embriologie dinamică.* Se pare că ectopia joasă se datorează

persistenței unei vascularizații fetale, care împiedică ascensiunea și rotația rinichiului. În realitate, deși s-au încercat diverse explicații, niciuna nu a fost verificată.

*Frecvența.* Un individ din 500–800 poate prezenta o ectopie renală simplă. Ectopia renală asociată cu o agenezie renală de partea opusă este mult mai rară. Ectopia, de obicei, este pelvină, apoi sacroiliacă.

*Anatomie.* Rinichiul este lobulat, cu aspect fetal. În toate cazurile, nu-și completează rotația normală, bazinetul fiind anterior; ureterul este scurt, cu deschidere în poziție normală. Vasele sunt anormale, luând naștere din aortă, din bifurcația aortei, chiar și din iliacele primitive, rinichiul având mai mulți pediculi. Glanda suprarenală este în poziție normală.

*Circumstanțe de descoperire.* În marea majoritate a cazurilor, în special în cazul ectopiilor lombare, nu există niciun simptom, ceea ce explică diferența dintre ectopiile descoperite la autopsie și cele descoperite clinic. Ectopiile fără tablou clinic pot fi descoperite în cadrul unei urografii intravenoase.



*Fig. 28.* **Ectopie renală heterolaterală pe dreapta** (caz clinic).

***Anomalii ale fazei de ascensiune și rotație a rinichilor.*** Aceste două faze ale embriogenezei sunt intim legate. Schematic, se poate spune că rotația nu poate avea loc decât în timpul ascensiunii rinichiului și se termină după ce rinichii sunt la locul lor. Astfel, distopii renale pot fi:

- anomaliile de rotație a rinichilor;
- ectopiile renale, totdeauna asociate cu o anomalie de rotație;
- simfizele renale cu defecte de rotație și ascensiune.

Anomaliile de rotație sunt relativ frecvente și nu au caracter patologic prin ele însele.

Sunt posibile și leziuni asociate, în cazul anomaliilor joncțiunii pieloureterale, responsabile de hidronefroză.

Anatomic și histologic, rinichiul și căile excretorii sunt normale, malrotația rinichiului fiind singura anomalie.

Se pot observa două tipuri de anomalii:

1) o rotaţie insuficientă: hilul şi cavităţile excretorii iau o poziţie anterointernă sau anterioară:

2) o rotaţie excesivă: cavităţile excretorii şi hilul sunt posterioare.

Alte tipuri de anomalii sunt rare:

- rotaţia inversă: hilul şi cavităţile sunt externe;
- anomaliile parţiale implică numai o parte a cavităţilor (de regulă, polul inferior).

*Analiză clinică.* Nu există semne clinice proprii malrotaţiei, iar atunci când acestea există, sunt determinate de o malformaţie asociată (dureri datorate unei hidronefroze, hipertensiunii arteriale, unei stenoze a uneia sau a ambelor artere renale).

*Diagnosticul.* Se realizează prin urografia intravenoasă. Acest examen, mai ales datorită clişeelor de profil, permite verificarea integrităţii anatomice a rinichiului şi precizează tipul malrotaţii.

*Tratament.* Se tratează numai maladiile asociate (hidronefroza, refluxul vezico-ureteral etc.).

## Concluzii

1. Anomaliile congenitale renourinare sunt frecvente şi constituie 35-45% din anomaliile congenitale (Пытель А.Я., 1969). Marea majoritate a lor nu determină semne clinice, nu generează funcţionarea rinichiului şi, mai ales, nu determină o sancţiune chirurgicală. În special în domeniul investigaţiilor complementare, urologul trebuie să acţioneze cu precauţie, pentru a nu provoca suferinţe mai mari decât cele determinate de afecţiunea respectivă.

2. În 90% din cazuri, anomaliile congenitale renourinare se complică cu pielonefrită secundară. În majoritatea cazurilor, ele se asociază cu leziuni ale altor organe (plămâni, tractul digestiv, ficat etc). Adesea, din cauza simptomatologiei reduse, anomalia congenitală renourinară este descoperită doar ocazional, situaţie care creează dificultăţi în diagnosticarea precoce şi analiza genetică.

3. Diagnosticul de certitudine se pune în baza semnelor clinice şi a examenelor paraclinice (ecografia renală, urografia intravenoasă, ureterocistografia micţională, cistoscopia, scintigrafia renală, computer tomografia etc.). Explorările paraclinice sunt menite să stabilească diagnosticul diferenţial cu alte malformaţii şi să exprime complicaţiile posibile sau

pregătirea preoperatorie. Evaluarea clinico-paraclinică a scorului lezional este o necesitate cu valoare practică permanentă.

4. Valoarea măsurilor de terapie medicală reiese din complicaţiile adăugate, leziunile asociate etc. Tratamentul chirurgical trebuie adaptat la leziunile asociate. Leziunile renourinare se tratează în funcţie de gradul lezional, deseori folosind intervenţiile chirurgicale complexe. Indicaţii pentru tratamentul chirurgical sunt: rinichiul afuncţional, îndeosebi polul superior în rinichiul dublu, hidronefroza, ureterocelul, ectopia ureterului. Corijarea lor ameliorează starea generală a pacientului şi reduce complicaţiile.

5. Din cele expuse mai sus reiese că nivelul invalidităţii poate scădea doar prin efectuarea unui algoritm diagnostic şi terapeutic atât precoce preoperator, cât şi complet intraoperator şi adaptarea unei conduite terapeutice atât chirurgicale, cât şi medicale de lungă durată postoperator, în scopul reducerii recidivelor şi complicaţiilor.

**Bibliografie selectivă**


1. Zamfir T., Bască I., Jianu M. *Chirurgie viscerală, urologie şi ortopedie pediatrică.* Editura Ştiinţifică, Bucureşti, 1996, p.227-301.
2. Popescu V. *Algoritm diagnostic şi terapeutic în pediatrie.* Editura medicală „Amaltea", Bucureşti, 1999.
3. Tode V. *Urologie clinică.* Constanţa, 2000, 479 p.
4. Helin I., Per – Hakan P. *Prenatal diagnosis of urinary tract abnormalities by ultround pediatrics.* 1986, 78:879.
5. Thomas D. E. *Prenatology detected uropaty: epidemiological consideration.* Br. Urol. 1998; 8-12.
6. Venkata R., Iaganthi V. R. *Upper tract dilatation.* In: Stringer M.D., Oldham K.T. Pediatric surgery and urology-long –term outcomes, 2 nd edition. Combridge University Press, 2006, 42-553.
7. Лопаткин Н. А., Люлько А. В. *Аномалии мочеполовой системы.* Киев, 1987.
8. Адаменко О. Б. *Врожденный гидронефроз у детей.* В: „Детская хирургия". 2002, №4, с. 21-24.
9. Сизонов В.В., Коган М.И. *Особенности гидронефроза вследствии обструкции пиелоуретерального сегмента, сочетающийся с дорсальной ротацией почки.* В: „Урология", № 4, с.3-7.
10. Пугачев А. Г. *Детская урология.* Москва, издательская группа „ГЭОТАР - Медиа", 2009, 832 с.
11. Портнягина Э.В., Киргизов И.В., Дударев В.А., Макарская Г.В., Тимофеева А.Г. *Диагностика нарушений системы иммуногенеза у детей с врожденным гидронефрозом.* В: „Детская хирургия". 2011, №4, с. 40-42.